

completa e 34 (21%) obtiveram resposta parcial. Dos pacientes que obtiveram resposta parcial, 8 pacientes (19%) perderam resposta. A mediana de tempo para resposta foi de 2 semanas (variação:1-16). A dose utilizada para obtenção de resposta foi 25 mg para 5 pacientes (13%), 50 mg para 19 pacientes (50%) e 75 mg para 14 pacientes (37%). A maioria necessitou mudança na dose durante o período de tratamento. A mediana de tempo de duração da resposta foi de 22 meses (variação:3-59). Uma paciente evoluiu para óbito durante uso da medicação, mas de causa não-relacionada ao tratamento (coronavírus). Em relação aos eventos adversos, 25 pacientes (60%) apresentaram sangramento (3 pacientes- grau 2 do escore de sangramento para PTI), 2 pacientes (5%) apresentaram tromboembolismo venoso, 1 paciente (2%) apresentou alteração hepática e 1 paciente (2%) apresentou fibrose de medula óssea. Portanto, mesmo com alta taxa de eventos adversos no geral (70%), apenas 17% foram eventos clinicamente mais significativos. As taxas de tromboembolismo, toxicidade hepática e fibrose de medula óssea estão abaixo das reportadas na literatura em estudos prévios. Três pacientes (7%) descontinuaram o uso por eventos adversos e 3 (7%) por decisão própria. A mediana de seguimento foi de 28 meses (variação:2-78). Dois pacientes (5%) perderam o seguimento. **Conclusão:** Neste cenário clínico, o tratamento a longo prazo com eltrombopague foi geralmente seguro, bem tolerado e eficaz, mesmo com uma quantidade significativa de pacientes com várias linhas de tratamento prévias.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.455>

## HEMOSTASIA E PAREDE VASCULAR: DOENÇAS DA COAGULAÇÃO E FIBRINÓLISE

### OCORRÊNCIA DE MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS DE INDIVÍDUOS COM DISTÚRBO GENÉTICO E HEREDITÁRIO QUE AFETA A COAGULAÇÃO DO SANGUE

WS Teles<sup>a</sup>, MC Silva<sup>b</sup>, AB Hora<sup>c</sup>,  
AFSM Andrade<sup>c</sup>, RC Torres<sup>d</sup>, SMSS Rodrigues<sup>e</sup>,  
AMMS Barros<sup>f</sup>, PCC Santos-Júnior<sup>d</sup>,  
MHS Silva<sup>g</sup>, LXC Santos<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Centro de Hemoterapia de Sergipe (Hemose),  
Aracaju, SE, Brasil

<sup>b</sup> Faculdade Pio Décimo de Canindé (FAPIDE),  
Canindé de São Francisco, SE, Brasil

<sup>c</sup> Centro Universitário Estácio de Sergipe, Aracaju,  
SE, Brasil

<sup>d</sup> Instituto de Hematologia e Hemoterapia de Sergipe  
(IHHS), Aracaju, SE, Brasil

<sup>e</sup> Centro Universitário Uninassau, Aracaju, SE,  
Brasil

<sup>f</sup> Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio  
de Janeiro, RJ, Brasil

<sup>g</sup> Faculdade Ages de Medicina, Jacobina, BA, Brasil

Dentre as manifestações clínicas que mais acometem os hemofílicos são os hematomas, principalmente as hematomas. Essas hemorragias intra-articulares que ocorrem desde os primeiros anos de vida. Cerca de 80% de todos os casos de

hemorragias ocorre na região intra-articulares. No processo de evolução da enfermidade, a recorrência das hematomas levam à ativação de enzimas líticas e fibrose, gerando dano articular permanente, o que causa vários níveis de incapacidade física. Os demais sangramentos geralmente acontecem em episódios isolados, principalmente após algum trauma ocorrido. A pesquisa constitui-se de uma análise retrospectiva a partir de informações dos prontuários de pacientes portadores de hemofilia A que foram atendidos no setor ambulatorial de um centro de hemoterapia em uma região do Nordeste do Brasil, durante o período de janeiro de 2019 a março de 2021. Objetivou-se analisar as manifestações clínicas da hemofilia dos pacientes atendidos no ambulatório de um centro de hemoterapia em uma região do Nordeste do Brasil. **Resultados:** Durante a pesquisa, foram avaliados 100 prontuários de pacientes portadores de hemofilia A atendidos no ambulatório de um centro de hemoterapia em uma região do Nordeste do Brasil. Do total, analisados foram selecionados 17% (17), levando-se em consideração os pacientes que apresentam aloanticorpos inibidores do fator VIII. Dos pacientes diagnosticados, 18% (3) apresentam inibidores de alta titulação e, dentre eles, 67% (2) apresentam a forma grave da doença e 33% (1) apresentam a forma leve; dentre os 82% (14) dos pacientes que apresentam inibidores de baixa titulação, por sua vez, 64% (9) têm a forma grave da doença, 21% (3) têm a forma leve e 14% (2) apresentam a forma moderada (gráfico 1). Dos sintomas apresentados pelos pacientes que apresentaram inibidores, todos apresentaram hemartrose e hematomas, e entre aqueles que desenvolveram algum tipo de artropatia: 80% (8) eram da forma grave e 20% (2) tinham hemofilia leve; enquanto isso, entre os que sofreram algum sangramento gengival: 60% (6) tinham a forma grave e 40% (4) tinham a leve. **Discussão:** Uma das principais manifestações clínicas das hemofilias, especialmente as graves, são os hematomas, principalmente as hematomas. Elas são de hemorragias intra-articulares que ocorrem desde os primeiros anos de vida. Estima-se que mais de 80% de todos os casos de hemorragias em portadores de hemofilia grave sejam intra-articulares. Ao longo do tempo, a recorrência das hematomas levam à ativação de enzimas líticas e fibrose, gerando dano articular permanente, o que causa vários níveis de incapacidade física. Os demais sangramentos geralmente acontecem em episódios isolados, principalmente após algum trauma ocorrido. **Conclusão:** Nesse sentido, esta pesquisa pode ser utilizada como importante ferramenta para que o Hemocentro Coordenador de Sergipe obtenha uma melhor compreensão acerca das manifestações clínicas dos pacientes portadores de hemofilia A atendidos no ambulatório de um centro de hemoterapia em uma região do Nordeste do Brasil.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.456>

## DISTÚRBIOS HEMORRÁGICOS HEREDITÁRIOS CAUSADOS POR DEFICIÊNCIAS DOS FATORES DE COAGULAÇÃO VIII, IX E VW

WS Teles<sup>a</sup>, RC Torres<sup>b</sup>, SMSS Rodrigues<sup>c</sup>,  
AMMS Barros<sup>d</sup>, PCC Santos-Júnior<sup>b</sup>,